Lane Medical Libra

Die Differentialdiagnostischen Beziehungen des Morvan'schen Symptomenkomplexes zur Lepra und zur Syringomyelie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

in der Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe,

welche mit Zustimmung

einer hohen medizinischen Fakultät

der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

am 19. Juli 1901

nebst den beigefügten Thesen

öffentlich verteidigen wird

der approb. Arzt

Paul Sachs-Müke

aus Breslau,

Unterarzt im 4. Thüringischen Infanterie-Regiment No. 72.

Opponenten: Herr Unterarzt Koch,
„ „ Schieffer,
„ cand. med. Jungels.

Magdeburg.
Druck von E. Baensch jun.
1901.

Referent:

Herr Geheimer Medizinalrat Professor Dr. v. Leyden.

Seinen lieben Adoptiveltern

Herrn und Frau Postrat Müke

in Dankbarkeit gewidmet.

Thesen.

I. Für die gute Ernährung eines Brustkindes ist die gute Ernährung der Mutter resp. der Amme die Hauptsache.

II. Die Verabfolgung von Alkoholgaben vermag das drohende delirium tremens weder zu koupieren noch in seinem weiteren Verlaufe irgendwie zu beeinflussen.

III. Da die normale Physiologie zur Erklärung zahlreicher pathologischer Vorgänge nicht ausreichend ist, ist unter Verwertung der Ergebnisse der pathologischen Anatomie und der normalen Physiologie der weitere Ausbau einer pathologischen Physiologie zu erstreben.

Im Jahre 1883 beschrieb in der „Gazette hebdomadaire“ der französische Arzt Morvan zu Lannilis in der Bretagne unter dem Titel: Parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures ein eigentümliches Krankheitsbild, dessen Symptome in dem Auftreten hartnäckiger Panaritien der Hand, verbunden mit Ausstossung einzelner Phalangen und ganzer Finger, in Parese, Analgesie und Muskelatrophie der oberen Extremität bestanden, Symptome, welche mit denen, wie sie des öfteren die Syringomyelie bietet, grosse Ähnlichkeiten haben.

Die Übereinstimmung beider Krankheiten wiesen Roth, Broca und Bernhardt nach, während Hoffmann die Richtigkeit der Auffassung dieser deutschen Autoren durch den Beweis des Satzes sicherte, dass die maladie de Morvan sich ebenso wenig anatomisch, wie klinisch von der Syringomyelie unterscheide. Charcot, der sich ursprünglich den Ansichten seines Landsmannes angeschlossen hatte, trat nunmehr nach dem Bekanntwerden der Hoffmannschen Arbeit lebhaft für die von den deutschen Ärzten vertretene Anschauung ein.

Es vergingen mehrere Jahre, in welchen sich ein bedeutendes Material für die Wahrheit der deutschen Auffassung sammelte, und welche viel zur Erforschung der bis dahin wenig beachteten Syringomyelie beitrug, sodass der Morvansche Streit hätte für erledigt gehalten werden können, wenn die Syringomyelie von französischer Seite nicht mit der Lepra in Verbindung gebracht worden wäre. So trat die Morvansche Streitfrage wieder in den Vordergrund des wissenschaftlichen Interesse und wurde „durch den Schreckruf: „La lèpre retour des colonies dans les grandes villes de l'Europe“ zu einer ernsten Angelegenheit.“

Im Jahre 1892 nämlich veröffentlichte Zambaco Pascha, dem in Konstantinopel und Kleinasien zahlreiche Leprafälle zur

Beobachtung kamen, dass in der Bretagne autochthone Lepraherde in abgeschwächter Form beständen, und dass die von Charcot und Hoffmann als Syringomyelie, von Morvan als besondere Krankheit beschriebenen Fälle zum Teil Leprafälle seien. Es gelang ihm thatsächlich der überraschende Nachweis, dass einige besonders eigenartige Leprafälle das Bild der Syringomyelie vorgetäuscht haben. Wenn es nun auch andrerseits eine grosse Zahl von Fällen giebt, in denen Leprakranke als Syringomyelitiker entlarvt wurden (Steudener, Langhans), so beweist dies nur die Wichtigkeit der von genanntem Forscher angeregten Frage.

Allerdings hatte bereits ein Jahr vorher Hoffmann die Aufmerksamkeit auf gewisse Ähnlichkeiten zwischen Lepra und Syringomyelie gelenkt und diese Ähnlichkeiten auch phonetisch durch die Einführung der Bezeichnung syringomyelia mutilans ausgedrückt. Ja, schon im Jahre 1884 wiesen Rosenbach und vier Jahre später Schultze auf die auffallende Ähnlichkeit beider Krankheiten hin.

Letzterer erwähnt auch, dass bei Lepra trophische Störungen mit Analgesie bei erhaltenem Tastgefühl vorkommen, während v. Sass zuerst die dissociation syringomyélique bei Lepra beschrieb. Zambaco stand also mit seiner Ansicht über die Ähnlichkeit beider Krankheiten nicht vereinzelt da, aber keiner seiner Vorgänger hat sie in einen näheren Zusammenhang miteinander gebracht. In seinen neuesten Arbeiten, so auch in dem 1898 erschienenen Werke: „Les lépreux ambulants à Constantinople“, geht er sogar noch einen Schritt weiter, indem er zu Gunsten der Lepra die Existenz der Syringomyelie überhaupt bestreitet. Eine solche Schlussfolgerung ist entschieden zu weit gegangen und hat dementsprechend nur wenig Anhänger, besonders Bressac (Bordeaux), Zaferino Falcao (Lissabon), Garcia di Coli (Bogotá), gefunden. Es war somit zu den bereits bestehenden diagnostischen Schwierigkeiten, welche die Syringomyelie darbietet, eine neue, und weil praktisch wichtig, hochinteressante hinzugetreten.

Während Schultze noch vor genau zehn Jahren die Syringomyelie als eine in weiteren ärztlichen Kreisen „ausreichend unbekannte Krankheit“ nannte, hat sich in jüngster

Zeit, besonders nach dem Erscheinen der Monographie von Schlesinger im Jahre 1895, die Litteratur über diesen Gegenstand gewaltig vermehrt, sodass es fast Modesache geworden ist, über Syringomyelie zu schreiben. Da es aber thatsächlich Fälle giebt, die auf den ersten Blick der Dermatologe als Lepra, der Nervenarzt als Syringomyelie bezeichnen würde (Vergl. Goldscheider, Verhandl. d. Vereins für innere Medizin 1898 und die Verhandl. d. internationalen Leprakonf.), so erscheint es gerechtfertigt, jeden, auch den geringsten Beitrag zur Kenntnis dieser zweifelhaften Fälle zu veröffentlichen. Im folgenden sei daher über einige, der Lepra überaus ähnlich sehende Fälle von Syringomyelie, welche mir Herr Professor Dr. Goldscheider in liebenswürdigster Weise zur Verfügung stellte, etwas eingehender berichtet.

Bevor ich jedoch letztere, die in der Sitzung vom 7. März 1898 von Herrn Prof. Dr. Goldscheider im Verein für innere Medizin zu Berlin vorgestellt wurden, selbst schildere, sei mir die Erörterung einiger differentialdiagnostischer Fragen zwischen Syringomyelie und Lepra gestattet.

Wenden wir uns zunächst zu einer kritischen Betrachtung des Wertes der bakteriologischen Untersuchung, so finden wir uns über allen diagnostischen Zweifel erhaben, wenn es gelingt, den Hansenschen Bazillus in Haut oder Schleimhaut nachzuweisen. Aber dieser Nachweis ist grade in den zweifelhaften Fällen — und nur von diesen, nicht von den klassisch reinen der Syringomyelie und Lepra ist in dieser Arbeit die Rede — nicht leicht, wenn nicht ganz und gar unmöglich. Zambaco Pascha bestreitet sogar die Möglichkeit, den bacillus leprae bei unzweifelhaften Aussatzfällen zu finden, denn nach seinen Ausführungen ist er bei dem klinischen Material nie gefunden worden, was hervorragende Bakteriologen zu dem Irrtume veranlasste, dass es sich nicht um Lepra handle, weil der Bazillus nicht festgestellt werden konnte. Nach Ansicht der meisten Forscher ist die Auffindung der Leprabazillen in Haut, Schleimhaut, Nerven u. s. w. nicht immer leicht, vor allem misslingt sie fast stets bei lepra nervorum und hier besonders bei der mutilierenden Form. Wenn nun auch in anerkannt reinen Leprafällen die Bazillen in den Nervenverdickungen und

Lepromen der Haut sehr schwer, oft überhaupt nicht nachweisbar sind, so ist daraus durchaus noch nicht der Schluss zu ziehen, dass es sich nicht um Lepra handle.

Wir haben in der Tuberkulose ungefähr ein Analogon, indem es uns oft nach 20, 30 und noch mehr Deckglaspräparaten erst gelingt, den Kochschen Bazillus im Sputum zu entdecken. Trotz eines negativen bakteriologischen Befundes werden uns die klinischen Erscheinungen keinen Augenblick über die wahre Natur der Krankheit im Zweifel lassen. Es sei auch an die Schwierigkeit erinnert, in einem ausgesprochen tuberkulösen Herde den Krankheitserreger in Schnittpräparaten nachzuweisen. Auch der Nachweis des Leprabazillus ist in solchen Präparaten sehr schwer. Aber diese Schwierigkeit der Auffindung wäre kein Grund, das Suchen nach ihm in vivo aufzugeben; soviel steht jedoch unzweifelhaft fest, dass — wie es zwar von mancher Seite gefordert wird — nicht das Auffinden des Bazillus die Differentialdiagnose entscheidet und dass eine erfolglose bakteriologische Untersuchung uns nicht berechtigt, Lepra auszuschliessen.

Ausserdem erscheint die Exzision von Nervenstücken, wie sie vorgeschlagen und auch ausgeführt wurde, zwecks differentialdiagnostischer Untersuchung auf Leprabazillen schon aus Rücksicht auf eine nicht nur möglicherweise, sondern sogar wahrscheinlich sich daraus ergebende physiologische Störung wenig angebracht.

Neuerdings will es durch die Veröffentlichungen Stickers scheinen, als ob die bakteriologische Untersuchung in den zweifelhaften Fällen durch den Nachweis des leprösen Primäraffektes in der Nase und die Feststellung der Bazillen im Nasenschleim den entscheidenden Ausschlag geben sollte. Sticker berichtete auf dem internationalen Leprakongress, dass von 150 von ihm untersuchten Leprafällen nur 4 ohne Leprose der Schleimhaut vorhanden waren, und zwar verteilen sich diese Fälle auf die einzelnen Formen der Erkrankung wie folgt:

lepra tuberosa	58	Fälle;
„ nervorum	68	„ ;
„ mixta	27	„ .

Davon waren bei der tuberösen Form 2, bei der nervösen 23 (!), bei der gemischten 1 Fall ergebnislos in Bezug auf den Bazillenbefund im Nasenschleim. 13 Fälle zeigten keine charakteristischen Nasenveränderungen. Es wiesen von diesen letzteren aber dennoch 8 Fälle Leprabazillen im Nasenschleim auf. Wie aus der Tabelle hervorgeht, zeigt die Nervenlepra den grössten Prozentsatz der Nasenaffektionen. Einige Autoren teilen die Stickersche Ansicht: Jeanschne, Laurens, Glück u. a. Letzterer Forscher sagt ausdrücklich, während einerseits das Vorkommen der Nasenlepra bei lepra nervorum in Abrede gestellt wird, kann es doch keinem Zweifel unterliegen, dass sie auch bei dieser Form vorkommt. Er stellt folgende Tabelle auf und zwar nach den Beobachtungen Eichmüllers (122 Fälle), Leloirs (68 Fälle), Paulsons (37 Fälle), seinen eigenen (37 Fälle). Es fallen auf Erkrankungen der Nase:

von	116	Fällen	von	lepra	tuberosa	79,	also	68,10 %;
„	69	„	„	„	mixta	31,	„	44,93 %;
„	79	„	„	„	nervorum	15,	„	18,98 %.

Summa: 264 Fälle von lepra mit 125 Fällen von Nasenlepra.

Nach dieser Tabelle entfallen also auf lepra nervorum nur ca. 19 % Nasenaffektionen, ein viel geringerer Prozentsatz, als wie ihn Sticker herausbekommen würde. Unter den 32 von Glück mitgeteilten Fällen von leprösen Nasenaffektionen entfallen auf lepra tuberosa 16, auf lepra mixta 11, auf lepra nervorum nur 5 Fälle; und unter diesen letzteren sind nur 2 der mutilierenden Form vertreten. Man sieht also, wie gering der Wert der Nasenerkrankungen grade für unsere zweifelhaften Fälle mit dem Morvanschen Typus sein würde.

Den Ausführungen Stickers ist aber ausserdem noch folgendes entgegen zu halten. Die Leprabazillen, welche Babes zuerst im Nasenschleim nachwies, kommen auch auf anderen Schleimhäuten, z. B. der conjunctiva, vor. Ferner ist der Sitz des leprösen Primäraffektes in der Nase noch gar nicht sicher gestellt, denn ältere Veränderungen, die gegebenen Falls als Primäraffekte aufgefasst werden konnten, fanden sich auch an anderen Stellen, grade in solchen Fällen, in denen die Nasenschleimhaut ergriffen war. (Babes).

Etwas Bestrickendes hat Stricker's Theorie ja insofern, als die Nase und ihre Umgebung vielfach Sitz und Ausgangspunkt von Krankheiten ist. Es seien nur Erysipel und Lupus, Pocken und Pellagra erwähnt. Bei ersterem finden sich, besonders bei den wiederkehrenden Formen, gar nicht selten Erosionen in der Nasenschleimhaut. (Joseph.) Arrosionen der Nasenschleimhaut bis zur Perforation des septums kommen auch als Folge von Chromvergiftungen vor. (Burghardt). Im Gegensatz zu Sticker nehmen die meisten Lepraforscher heutzutage, da man doch wenigstens in der Theorie einen greifbaren ätiologischen Ersatz für die unbekannte Eintrittspforte des leprösen Giftes haben will, an, dass die Infektiosität durch die äussere Haut vermittelt werde.

Es sei an dieser Stelle gestattet, einer Vermutung über das Zustandekommen der Infektiosität Raum zu geben. In einigen Arbeiten der jüngsten Zeit wird dargelegt, dass eine angina, also eine Entzündung lymphadenoiden Gewebes, die sie veranlassenden Infektionserreger (z. B. Streptokokken) durch den lymphatischen Rachenring in den Kreislauf der Lymphe bringt und durch direkten Transport eine sogenannte essentielle Endokarditis erzeugen kann. Die Bedeutung der Lymphwege für pathologisch-infektiöse Prozesse, deren Wichtigkeit für die Geschlechtskrankheiten längst festgestellt ist, hat erst zu Beginn der achtziger Jahre von Waldeyer ihre Würdigung gefunden (Deutsche Medizin. Wochenschr. 1884 No. 20), ist aber noch nicht zu der Anerkennung gekommen, wie sie in der Beziehung das Blutgefässsystem erlangt hat. Durch direkten Transport der Leprabazillen würden sich auch die Befunde von Doutrelepont (siehe unten) im Herzblut Lepröser erklären lassen. Da nun eine angina durch alle möglichen Schädlichkeiten hervorgerufen werden kann, der Lymphstrom alle möglichen Substanzen transportiert, in den Drüsen filtriert, dort lange zurückhält, woraus ein langes Inkubationsstadium seine Erklärung finden kann, weshalb sollte es denn nicht möglich sein, dass die Leprabazillen eine angina hervorrufen und durch den lymphatischen Rachenring in den Kreislauf gelangen, zumal da anerkanntermassen die Leprabazillen nicht im Blutstrom, sondern fast ausschliesslich im Lymphstrom gefunden worden? Ob eine

leicht vorübergehende angina oder eine Erkrankung der oberen Luftwegsschleimhaut überhaupt der Ausgangspunkt der lepra ist, bleibt anatomisch für den Transport durch den Lymphweg einerlei, braucht aber keine sichtbaren Veränderungen in Gestalt eines Primäraffektes zu hinterlassen, wie dies bei essentiellen Endokarditiden auch nicht der Fall ist.

Es würde durch diese Annahme die Theorie von Sticker an Wahrscheinlichkeit gewinnen, dass die Affektion der oberen Luftwege den Ausgangspunkt für das Lepragift bildet, jedoch mit der Modifikation, dass etwa vorhandene Leprome in Nase, Rachen und Kehlkopf nicht primärer Natur zu sein brauchen, sondern auf sekundäre Art, durch ein Rückschreiten des Prozesses gegen die Eintrittspforte hin, durch sogenannten retrograden Transport, entstanden sind.

Bei den in Berlin 1897 vorgestellten Fällen konnten weder ein Primäraffekt, noch Bazillen im Nasenschleim entdeckt werden. Findet sich aber ein Primäraffekt und ist diese, als solcher zu bezeichnende Affektion wirklich lepröser Natur, so dürfte dies wohl nur bei vorgeschrittener Lepra der Fall sein, welche die Krankheit auf den ersten Blick erkennen lässt und sich nicht in wenig entwickelter, äusserlich sichtbarer Form hinter der Maske der Syringomyelie versteckt. Ist aber bei Ausschluss aller anderen ätiologischen Momente für die Erosionen der Nasenschleimhaut ein lepröser Affekt derselben festgestellt worden, so braucht derselbe durchaus nicht primärer Natur zu sein. (Babes). Dies erkennt man aus dem von Nocard angestellten Versuch, welcher darin bestand, dass genannter Forscher Rotzkulturen in den Magen von Pferden brachte und dadurch eine, oft wenig sich zu erkennen gebende Allgemeininfektion erzielte, an welche sich sekundär erst die charakteristische Lokalerkrankung der Nasenschleimhaut anschloss.

Der Vollständigkeit wegen sei die bakteriologische Untersuchung des Blutes erwähnt. Man hat zwar Leprabazillen im Blute gefunden, jedoch ist dabei zu berücksichtigen, dass bei der Entnahme der Blutproben bazillenhaltige Lymphe oder Bazillen allein in die erhaltene Blutmenge gepresst werden können, sodass trotz der Herzblutbefunde von Doutrelepont

und anderen Neisser glaubt, dass die normale Lokalisation des Leprabazillus das Lymphgefässsystem sei.

In unseren Fällen wurde auch der Blaseninhalt untersucht, der mit Hülfe eines Vesikators gewonnen war, jedoch ergebnislos. Goldschmidt behauptet, dass der Blaseninhalt nur spärliche Leukocyten, jedoch nie Bazillen aufwiese.

Vorstehende Ausführungen verfolgen nicht den Zweck, den Wert der bakteriologischen Untersuchung bei sonst klaren Fällen anzufechten, sondern nur ihre Unhaltbarkeit bei den zweifelhaften Fällen mit dem Type de Morvan darzuthun. Kaposi geht sogar so weit, dass er den Satz aufstellt: „Die Diagnose, auch der lepra tuberosa, darf nicht immer von dem Nachweis der Bazillen abhängig gemacht werden, sondern muss auf grund des klinischen Befundes allein dargestellt werden, wenn dieser der bisherigen Erfahrung über klinische Symptome der lepra entspricht. Von lepra maculosa et nervorum ist das bedingt feststehend.“

Bis jetzt ist auch, analog der Syphilis, eine Übertragung des leprösen Giftes auf Tiere noch nicht geglückt. Alle hierüber angestellten Versuche hatten entweder ein völlig negatives oder höchst zweifelhaftes Ergebnis zur Folge. Bei den scheinbar positiven Erfolgen gingen die Versuchstiere meist an Tuberkulose zu Grunde. Auch die Überimpfung auf Menschen ist bis jetzt als missglückt zu betrachten.

Wir kommen daher zu der Schlussfolgerung, dass die Differentialdiagnose zwischen Lepra und Syringomyelie, da Bakteriologie und Experiment in gleicher Weise im Stich lassen, unter allen Umständen auf klinischem Wege entschieden werden muss.

Als einen kleinen Beleg hierfür mögen die Tuberkulininjektionen gelten, welche nach Zambacos Bericht Strauss zu Paris bei einem Kranken der dortigen Charité machte. Dieser bot die von Morvan beschriebenen Erscheinungen dar. Die Folge der Tuberkulininjektionen war eine allgemeine Reaktion. Der eben erwähnte Fall bietet insofern ein grösseres Interesse, als er einerseits von mehreren Ärzten der Pariser Hospitäler für Syringomyelie erklärt wurde, weil die Exzision einer Verdickung des N. cubitalis einen negativen bakteriologischen

Befund ergab, andererseits Strauss dazu veranlasst wurde, Tuberkulininjektionen für die Entscheidung der Diagnose zu fordern. Was den letzteren Umstand betrifft, so führt Neisser aus, dass nach Tuberkulininjektionen und Jodmedikation eine vermehrte, diagnostisch verwertbare Anwesenheit von Bazillen im Blute nicht nachzuweisen sei. Bei längerer Verabfolgung der Tuberkulininjektionen stellten Babes und Kalindero augenfällige Besserung fest. Es hätte also das Tuberkulin bei Lepra denselben diagnostischen Wert, wie das Jodkali bei zweifelhaften Fällen von lues. Jedoch zeigten spätere Versuche, dass Blutserum denselben Erfolg hat. (Goldschmidt, Babes, Strauss.) Indes bemerkt Sudakevisch hierzu, dass selbst die kleinste Tuberkulinmenge das Leben des Patienten gefährden kann, und dass die Beseitigung dieser Gefahr der Weg ist, auf dem in Zukunft das meiste erreicht werden wird.

Da also alle diese Wege für die Differentialdiagnose so gut wie verschlossen sind, so bleibt uns nur noch die Betrachtung der klinischen Erscheinungen übrig. Diese sind für den Morvanschen Symptomenkomplex:

1. Atrophie der Muskulatur der oberen Extremität, besonders der Hand;
2. Bedeutende Sensibilitätsstörungen;
3. Häufige phlegmonöse Prozesse an den Händen; (Schmerzlose) Panaritien;
4. Schwielen, Schrunden, Risse;
5. Arthropathieen;
6. Spontanfrakturen;
7. Spontanluxationen.

Da sich diese Symptome sowohl bei Lepra, wie bei Syringomyelie finden, so geht unsere differentialdiagnostische Aufgabe dahin, alle Hülfsmittel zu betrachten, welche für die Diagnose der Lepra von Wert sind. Ist lepra ausgeschlossen, so kann man, um mit Schlesinger zu reden, den Symptomenkomplex nach dem heutigen Stande unseres Wissens direkt zur Syringomyelie rechnen, von welcher er eine der klinischen Manifestationen darstellt.

Bei der Aufstellung der Unterschiede beider Krankheiten hat man vor allem solchen Symptomen Bedeutung zugeschrieben,

welche sich in den klassischen Fällen von Lepra und Syringomyelie finden, ohne den Symptomen grosse Rücksicht zu widmen, welche in zweifelhaften Fällen, d. h. also in solchen mit dem Typus Morvan auftreten. So hat Blaschko folgende Tabelle aufgestellt, an deren Hand es gestattet sei, die klinischen Unterscheidungssymptome weiter zu besprechen:

A. Lepra.	B. Syringomyelie.
1. Exantheme in Form erythematöser, pigmentöser oder vitiliginöser Flecke.	1. Keine Exantheme.
2. Fühlbare Nervenverdickungen.	2. Keine Nervenverdickungen.
3. Anästhesieen:	3. Anästhesieen:
a) in frühen Stadien an lepröse Exantheme und deren Nachbarschaft gebunden, auch nach Schwund des Exanthems dessen Lokalisation innehaltend;	a) nicht herdförmig, nicht an bestimmte periphere Hautnerven gebunden;
b) später auf einzelne Hautnerven übergreifend, aber deren ganzes Gebiet umfassend;	
c) in den Endstadien ganze Extremitäten ergreifend;	
d) vorwiegend an den Extremitäten, seltener am Rumpfe lokalisiert;	
e) in den meisten Fällen Verlust sämtlicher Gefühlsqualitäten;	b) Verlust sämtlicher Gefühlsqualitäten selten, zeigt dann jedoch die oben angegebene Verbreitung.
f) Partieen mit dissoziierter Gefühlsstörung (Thermoanaesthesie, Analgesie) können neben totaler Analgesie vor-	

kommen, zeigen aber immer die unter a—d angegebene Verbreitung.

4. Muskelatrophie namentlich an der Handmuskulatur und auch der Augenschliessmuskeln, seltener auf die Rumpfmuskulatur übergreifend.

4. Fast regelmässig und frühzeitig, auch an der Rumpfmuskulatur; daher meist Scoliose.

5. Begleiterscheinungen namentlich bei hemilateralem Typus:
   Spastische Parese der Beine;
   Aufhebung der Sehnenreflexe im atrophischen Gebiet;
   Steigerung der Sehnenreflexe an den Beinen;
   Schwäche oder Aufhebung der Hautreflexe im anästhetischen Gebiet;
   Hemihyperhidrosis;
   Beteiligung des Sympathikus;
   Bulbärsymptome.

Dieser Einteilung differentialdiagnostisch wichtiger, klinischer Symptome ist jedoch nicht unbedingt zuzustimmen. Denn wenn, um mit Punkt 1) zu beginnen, Exantheme, noch dazu in der der Lepra eigentümlichen landkartenartigen Form auftreten, so gehört eben der betreffende Fall nicht mehr zu den schwierigen, zweifelhaften Fällen. Anders ist es schon, wenn genannte Hautaffektionen einen unbestimmten Charakter tragen, wenn sie als die Folgen trophischer Störungen und nicht toxischer Wirkungen aufzufassen sind. Es sei immer und immer wieder betont, dass es sich in unseren Fällen mit dem type de Morvan nicht um klassisch reine Fälle von Lepra und Syringomyelie handelt, sodass Exantheme bei ersterer keine Leprome

zu sein brauchen, sondern der Ausdruck einer Störung im trophischen Gleichgewicht sind. Natürlich muss auch zugegeben werden, dass bei Leprafällen mit Morvanschem Typus neben diesen Exanthemen auf grund trophischer Störungen auch solche infolge toxischer Einflüsse auftreten können. Aber diese werden, abgesehen von ihrer Lokalisation an bestimmten peripherischen Nervengebieten, unschwer an ihrer charakteristischen Form als Leprome erkannt werden. Solche Fälle würden also hiermit sofort aus der Reihe der zweifelhaften ausscheiden. Blaschko streitet überhaupt die Exanthembildung bei Syringomyelie ab. Dass dem nicht so ist, beweist unser Fall 1) (siehe unten): v. Leyden und Goldscheider erwähnen, dass bei Syringomyelie Hände und Arme oft Neigung haben, blaue Färbung anzunehmen, und dass Erytheme in kleineren und grösseren Flecken, beziehungsweise über grössere Hautgebiete verbreitet, vorkommen. Desgleichen Ödeme. „Das Ödem kann mit blauroter Farbe der Haut (asphyxie locale) verbunden sein". (v. Leyden, Goldscheider.) Eine wie grosse Ähnlichkeit diese syringomyelitischen Erscheinungen mitunter mit leprösen haben, kann man aus den Aquarellen Zambacos ersehen. Es erscheint daher nicht wunderbar, wenn letztgenannter Forscher im Kapitel II seiner: „Lépreux ambulants à Constantinople" zu der Schlussfolgerung kommt: „On verra plus loin de nombreux exemples de congestions locales, d'asphyxie et de téléangiectasie dans les diverses variétés de léprose. Lorsqu'il ne s'agit que de la forme mutilante pure sans tubercules ou macules la maladie est absolument identique au mal de Morvan."

v. Leyden und Goldscheider berichten ferner, dass auch das Auftreten von Vitiligo bei Syringomyelie, sowie das Auftreten von atrophischen Hautflecken gelegentlich gesehen worden sei. Charcot führt bei der Besprechung der syringomyelitischen Symptomatologie ausdrücklich folgende Hautaffektionen auf: Schwielen, Rhagaden und Geschwürsbildung, peau lisse s. glossy skin, Nägeldifformitäten, mal perforant; Ekzeme, Prurigo, Urticaria, Herpes, Phlyctönen, Vitiligo, Decubitus u. s. w."

Aus den vorstehenden Belegen, welche sich leicht noch vermehren liessen, erhellt also, dass der erste Punkt der Blaschkoschen Tabelle für die Differential-Diagnose beider

Krankheiten, sogar für die klassischen Formen derselben, überhaupt hinfällig ist. Sollte in zweifelhaften Fällen die Form und Farbe der Flecken keinen Aufschluss geben über ihre Natur, so ist die Art ihrer Verbreitung zu berücksichtigen. Diese ist für die Hautveränderung bei Lepra symmetrisch auf beiden Körperhälften. Dies gilt für Karten und Flecken. (Wellberg, Impey.) Die leprösen Affektionen folgen ferner dem Nervenverlaufe. (Goldschmidt.) Im Gebiete der Flecken kommt es infolge Schweissdrüsenatrophie zu einer Verminderung oder Aufhebung der Schweisssekretion. (Hillis.) Auf dieser pathologisch-physiologischen Erscheinung beruht die Methode der Methylviolett-Einreibungen von Baelz, welche nach vorheriger Verabfolgung von Pilokarpin an den schwitzenden Stellen die Haut mit dem Farbstoff imprägniert zeigen.

Dem zweiten Faktor, der fühlbaren Nervenverdickung kommt die grösste Bedeutung zu. Er scheint dazu berufen, in den meisten zweifelhaften Fällen, in welchen die übrigen differentialdiagnostischen Mittel im Stich lassen, den entscheidenden Ausschlag zu geben. Die Verdickung der Nervenstämme, wie sie insbesondere der lepra nervorum eigentümlich ist, ist eine so allgemein bekannte und anerkannte Thatsache, dass eine weitere Besprechung ihres Wertes wohl überflüssig erscheinen dürfte. Es sei hier nur noch erwähnt, dass vor kurzem Leopold Glück in Sarajevo auf die Verdickung des N. auricularis magnus aufmerksam gemacht hat, welche bei den meisten Leprafällen vorhanden sein soll. Da die lepra nervorum eine hauptsächlich das Nervensystem ergreifende Krankheit ist, so liegt es nahe, dass auch noch andere nervöse Störungen vorhanden sind. So hebt z. B. Impey unter seinen 13 mitgeteilten Fällen von lepra nervorum 8 Fälle mit Facialislähmung hervor. Auch Marinesco und Kalindero berichten von Facialislähmungen bei Lepra, betonen jedoch, dass bei letzterer der ganze facialis ergriffen zu sein pflegt, während bei Syringomyelie der untere Ast meist allein ergriffen ist.

Punkt 3), die Sensibilitätsstörungen betreffend, erheischt eine etwas eingehendere Besprechung. Die Eigenartigkeit der Sensibilitätsstörung: Analgesie, Thermoanaesthesie bei erhaltenem Tastgefühl wurde von Charcot als dissociation syringo-

myélique bezeichnet. Es fragte sich nun, ob diese „partielle Empfindungslähmung", wie sie die deutschen Autoren nannten, pathognomonisch für Syringomyelie sei? Trotzdem diese Frage bejaht wurde, kann nach dem gegenwärtigen Standpunkte der Forschung das Gegenteil doch keinem Zweifel unterliegen, wenn auch die partielle Empfindungslähmung mit der progressiven Muskelatrophie zusammen die Kardinalsymptome der Syringomyelie bildet. Charcot bezeichnet seinen Ausdruck, der eigentlich nur das Wesen der Sensibilitätsstörung wiederspiegelt, als für Syringomyelie durchaus nicht „absolut pathognomonisch". Schultze wies zuerst auf Analgesie mit erhaltenem Tastgefühl bei Lepra hin, während v. Sass eine vollständige syringomyelitische Dissoziation bei Lepra beschrieb. Auch Schlesinger, Kaposi und Lie teilten Fälle von partieller Empfindungslähmung bei Lepra mit. Robin hebt in jüngster Zeit grade dieses Symptom als charakteristisch für Aussatz hervor. v. Leyden-Goldscheider bestätigen bei letzterer Krankheit das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen, selbst in Form partieller Empfindungslähmung. Auch bei Myelitis transversa und bei Neuritis kommt sie vor (Minor.), desgleichen bei Hysterie. Nachdem somit (vergl. auch die Blaschkosche Tabelle 3, f.) eine partielle Empfindungslähmung für Syringomyelie nicht pathognomonisch ist und auch bei Lepra nicht mehr zweifelhaft sein kann, fragt es sich nur noch, in welcher Weise die Sensibilitätsstörungen bei beiden Krankheiten auftreten. Nach den bis jetzt bekannten Veröffentlichungen breitet sich die Anästhesie bei Syringomyelie in segmentären Abschnitten, also nach radikulären Bezirken aus, während sie sich bei Lepra in mehr umschriebener Weise, sich mehr an die Ausbreitung peripherischer Nerven haltend, lokalisiert. Schlesinger sagt: „Partielle Empfindungslähmungen, welche gleichmässig über einen grossen Teil der Körperoberfläche oder über den ganzen Körper verbreitet sind, sprechen für Syringomyelie, da bei Lepra zumeist nur kleinere Körperabschnitte, höchstens einmal eine ganze Extremität, eine gleichmässige partielle Empfindungslähmung aufweisen." Wir müssen daher für Syringomyelie eine über einen grosseren Teil der Körperoberfläche gehende partielle Empfindungslähmung fordern, welche nach radikulären Bezirken angeordnet ist. Dem

Charakter der Neuritis ascendens entsprechend finden wir bei Lepra über die Körperfläche zerstreute anästhetische Inseln, plaques, welche beim Fortschreiten des Prozesses mehr oder weniger verschmolzen, handschuhförmig oder strumpfartig quer zur Achse der Extremität abschneiden, sodass die leprösen Anästhesieen sich dem Typus der hysterischen nähern. Der radikulären Verbreitung entsprechend treten bei Syringomyelie anfangs die Anästhesieen in streifenförmiger Anordnung an der Aussen- und Innenseite der Arme, Vorder- und Hinterseite der Beine auf. (Laehr.) Dieser Faktor ist nach letzterem Forscher nur massgebend, „wenn das Rückenmark noch nicht ergriffen ist."

Der von Blaschko angeführte 4. Punkt hat für unsere differential-diagnostischen Zwecke insofern Bedeutung, als die Skoliose als charakteristisch für die Syringomyelie mit der Atrophie der Rückenmuskeln in Verbindung gebracht wird. Die Verbiegungen der Wirbelsäule, hauptsächlich in Form der Skoliose und Kyphoskoliose, sind, verbunden mit einer Atrophie der Rumpfmuskulatur, thatsächlich in einer sehr grossen Anzahl von Fällen vorhanden. Jedoch ist es noch zweifelhaft, ob diese Veränderungen als solche der Wirbelgelenke oder der Wirbel selbst oder als Folgezustände der atrophischen Muskulatur aufzufassen sind. Morvan selbst betrachtet die Deviation der Wirbelsäule als Teilerscheinung „zentraler Perturbation der trophischen Innervation", ohne die Mithülfe der atrophischen Muskulatur und der sekundären Kontrakturen ganz in Abrede zu stellen. Er bezeichnet bei seiner Paréso-analgésie die Skoliose als ein fast konstantes Symptom und berechnet ihre Häufigkeit auf 50%. Es käme also auf jeden zweiten Fall eine Skoliose, woraus schon ihre differential-diagnostische Wichtigkeit erhellt. Bruttan bezeichnet sie sogar als eins der „allerkonstantesten Symptome". Andere Autoren geben andere Prozentsätze für die relative Häufigkeit der syringomyelitischen Verkrümmungen der Wirbelsäule an. So findet man bei Bernhardt nur 25% der Fälle, bei Bruhl dagegen bis zu 87%. Unter den von Schlesinger in seiner Monographie mitgeteilten 32 Fällen von Syringomyelie verbinden sich 11 mit Verbiegungen der Wirbelsäule. Es würden also letztere ungefähr in einem Drittel der

Fälle vorhanden sein. Bei der Lepra dagegen wird Skoliose selten beobachtet und steht dann, wenn sie vorkommt, kaum in Zusammenhang mit den leprösen Erscheinungen. Kalindero hebt hervor, dass es bei Lepra keine Skoliose giebt. An diese durch Atrophie der Rumpfmuskulatur hervorgerufene Missbildung der Wirbelsäule bei Syringomyelie dürfte sich bei dieser Krankheit der von P. Marie und seinem Schüler Astié beschriebene thorax en bâteau anreihen, welcher sich durch eine ausgehöhlte, kahnförmige Vertiefung im oberen und mittleren Teil der vorderen Fläche der Thoraxwand kennzeichnet. Genannte Forscher beobachteten ihn in 4 von 10 Fällen und halten ihn als diagnostisch verwertbar.

Was die übrigen Muskelatrophieen anlangt, so bemerkt Laehr, dass bei Lepra relativ früh die einzelnen Muskeln des facialis erkranken, während bei Syringomyelie meist eine beiderseitige Facialislähmung vor allem in seinem unteren Gebiet vorhanden ist, und kommt somit zu demselben Resultat wie Marinesco und Kalindero. Ausserdem ist zu bemerken, dass bei der Syringomyelie vorzugsweise und oft zuerst der Schultergürtel von der Atrophie befallen wird.

Mit dem 5. Punkt „Begleiterscheinungen“ bedenkt Blaschko nur die Syringomyelie, während dieselben doch auch an dem vielgestaltigen Bilde der Lepra mitwirken können. Jedoch ist es wohl als feststehend zu betrachten, dass Bulbärsymptome, Hemihyperhidrosis und Erhöhung des Kniephänomens in das Gebiet der syringomyelitischen Erscheinungen gehören. Zeigen sich bei Lepra Bulbärsymptome, so sind sie stets nur eine Folge lokaler Entzündungsprozesse der Mund- und Rachenschleimhaut, welche als solche leicht zu erkennen sind. (Laehr). Solche Affektionen sind also in Wirklichkeit keine Bulbärsymptome, da sie ihre Entstehung keinem zentralen Krankheitsherd verdanken. Ausserdem dürften sie nicht leicht mit der Bulbärerkrankung bei Syringomyelie zu verwechseln sein, da bei dieser der Charakter der halbseitigen Lähmung typisch ist. (Schlesinger.)

Heben wir rekapitulierend die Hauptunterschiede hervor, so stehen für unsere zweifelhaften Fälle nur folgende einwands-

freie Punkte der Blaschkoschen Tabelle zu unserer differentialdiagnostischen Verfügung:

I. Fühlbare Nervenverdickuug bei Lepra.

II. Bei Syringomyelie meist segmentäre, über grössere Abschnitte der Körperoberfläche verbreitete, bei Lepra meist umschriebene und symmetrische Ausbreitung der anästhetischen Zonen.

III. Bei Syringomyelie meist Skoliose.

In neuerer Zeit sind des öfteren Höhlenbildungen im Rückenmark bei den Obduktionen von Leprakranken gefunden worden, desgleichen Leprabazillen in den grauen Vorder- und Hinterhörnern (Chassiotis). Diese Fälle scheinen die Erklärung dafür zu geben, weshalb die Lepra sich zuweilen mit dem Bilde der Syringomyelie, Type de Morvan, maskiert. Wir wollen jedoch damit nicht behaupten, dass alle jene Fälle auf diese Weise zu erklären sind. Voit betont, dass die geringen Degenerationen im Rückenmark kachektischen, nicht leprösen Ursprungs sind und unmöglich die Ursache der schweren trophischen Störung bei Lepra sein können. Es giebt die spinale Veränderung jedenfalls nur eine gewisse Disposition für das Auftreten der Ernährungsstörungen durch eine verminderte Reaktion der Gewebe gegen äussere Schädlichkeiten. (Goldscheider.)

An diese Betrachtungen mögen jetzt die obengenannten Fälle, in deren Beschreibung ich mich an die Ausführungen des Herrn Prof. Dr. Goldscheider in der anfangs zitierten Sitzung im Verein für innere Medizin halte, angereiht sein. Es sind ihrer drei.

Fall 1. Der 40jährige Patient bemerkte vor 7 Jahren, dass seine r. obere und untere Extremität leicht einschliefen. Nicht lange darauf entwickelten sich dumpfe, reissende Schmerzen im r. Arm, geringere im r. Bein. Der Arm wurde allmählich schwach. Die Muskeln befinden sich im atrophischen Zustand. An der r. Hand ist eine starke Hypertrophie der Haut, verbunden mit Hyperkeratose, sichtbar. Im Herbst 1896 entstand eine Phlegmone am Mittelfinger der r. Hand, in deren Verlauf die Phalangen nekrotisch wurden. Auf der chirurgischen Abteilung des Krankenhauses Moabit wurde der Finger exartikuliert

und gleichzeitig ein Fehlen des Schmerz- und Temperatursinns festgestellt, während die leichtesten Berührungen wahrgenommen wurden. Vor einigen Wochen verbrannte sich Patient den Zeigefinger, weil er die Hitze nicht gefühlt hatte. Es besteht Kyphoscoliose und Schwäche des r. m. cucullaris. Die r. Zungenhälfte ist atrophisch und weist deutliches fibrilläres Zittern auf. Ausserdem ist ihre Oberfläche gerunzelt. Alle Untersuchungen auf Lepra verliefen ergebnislos. Patient war nie in einer Lepragegend gewesen.

Fall 2. Der jetzt 40jährige Patient bemerkte als 9jähriger Knabe nach dem Schlafen auf einer Ofenbank, dass er sich eine ausgedehnte Verbrennung am Rücken zugezogen hatte, deren Narbe noch heute sichtbar ist. Einen Schmerz hatte er dabei nicht verspürt. Vor 29 Jahren bildete sich an der rechten Hand eine Ulceration des IV. Fingers, welcher exartikuliert wurde. 2 Jahre später traten Phlegmonen an Daumen und Zeigefinger auf, während der kleine Finger, ohne je geeitert zu haben, allmählich kleiner und kleiner wurde. Das Röntgenbild zeigt das Vorhandensein der einzelnen Phalangen, welche jedoch geschrumpft sind. Der Nagel ist dem Metaphalangealknochen genähert. Ein ähnliches, wenn auch nicht so ausgeprägtes Bild des Gewebsschwundes bieten Daumen und Zeigefinger. Es bestehen ferner Analgesie bei erhaltenem Tastgefühl und Thermoanaesthesie. Die für Schmerz und Temperatur unempfindliche Zone umfasst den r. Arm und umgiebt den Rumpf gürtelförmig. Nirgends ist eine Schwellung der Nervenstämme nachweisbar. Sekret der Nase und des Conjunctivalsackes weisen keine Leprabazillen auf. Sie sind im Blute nicht zu finden, noch in dem Inhalt einer, mittelst Vesikators gezogenen Blase. Anhidrotische Stellen liessen sich bei dem von Baelz angegebenen Verfahren nicht feststellen. Es besteht ferner Kyphoskoliose, Patient hat nie in Leprałändern gelebt.

Fall 3. Herr Prof. Dr. Goldscheider hatte Patientin bereits vor 6 Jahren auf der Leydenschen Klinik gesehen. Patientin war später zu wiederholten Malen im Krankenhause Moabit gewesen. Vor 6 Jahren erkrankte das damals völlig gesunde Mädchen mit einer Gefühllosigkeit des r. Armes. Es bildeten sich grosse Blasen, welche nicht durch Verbrennung

entstanden waren, an den sich berührenden Fingerflächen, ohne dass Schmerz dabei wahrgenommen wurde. Thenar, antithenar und Mm. interossei sind atrophisch. Die Finger befinden sich in Beugekontrakturstellung. Im Jahre 1895 entstanden Phlegmonen an den Fingern, an Stelle der Blasen traten Geschwüre auf, es bildete sich eine Nekrose der Knochen, in deren Verlauf die Finger teils abgestossen, teils durch Amputation oder Exartikulation entfernt wurden. Vor einiger Zeit bildete sich spontan eine schmerzlose Ulceration des Zeigefingers, die zur Nekrose der Beugesehnen führte. Diese musste herausgenommen werden. Der ganze Unterarm ist stark atrophisch. Die atrophischen Muskeln reagieren nicht auf den elektrischen Strom. Es bestehen Analgesie bei erhaltenem Tastgefühl und Thermoanaesthesie. Die rechte Pupille ist seit 6 Jahren bereits kleiner als die linke. Die Herren Dr. Brasch und Dr. Bloch, welche alle 3 Fälle auf Leprabazillen untersuchten, konnten auch in diesem Falle keine Bazillen in den Präparaten nachweisen. Auch diese Patientin ist nie in einem Lepraland gewesen, hat Berlin überhaupt nie verlassen. Hervorzuheben ist noch eine Steigerung ihrer Patellarreflexe.

In der nun folgenden Tabelle sind die diesen 3 Fällen gemeinsamen klinischen Symptome der besseren Übersicht halber zusammengestellt.

Tabelle

der

gemeinsamen Symptome der drei mitgeteilten Fälle.

	Bisherige Krankheitsdauer	Anfangs-Symptome	Negative Befunde	Sensibilitäts-	
				Schmerzgefühl	Tastgefühl
Fall 1.	7 Jahre	Einschlafen der r. oberen und unteren Extremität.	Keine Nervenverdickung. Keine Lymphdrüsenschwellung.	herabgesetzt	normal.
Fall 2.	3 Jahre	Ausgedehnte schmerzlose Verbrennung am Rücken.	wie bei 1.	An den Armen normal.	normal.
Fall 3.	6 Jahre	Gefühllosigkeit des rechten Armes.	wie bei 1.	in bedeutender Ausdehnung aufgehoben.	annähernd normal.

störungen		Motilitätsstörungen		Bemerkungen.
Temperatur	Parästhesieen	Muskelatrophieen	Entzündliche Prozesse Phlegmonen, Ankylosen	
gestört und pervers (heiss für kalt).	Kältegefühl und Einschlafen der rechten Körperhälfte.	des: Thenar, Antithenar. Ferner: Flügelskapula. r. Hemiatrophie linguae.	Phlegmone d. III. r. Fingers. Gebrauchsunfähigkeit der r. Hand.	Hypertrophie der Haut und Hyperkeratose. Kyphoscoliose.
gestört.	—	allgemein schwache Muskulatur. Flügelskapula.	Phlegmonen mehrerer Finger der r. Hand. main en griffe. Motilität des r. Arms bedeutend herabgesetzt. Ankylose des Zeigefingers der r. Hand.	Kyphoskoliose.
In bedeutender Ausdehnung aufgehoben.	Gefühllosigkeit des rechten Armes.	Atrophie des Thenar. Antithenar d. Mm. interossei. Antibrachii. Brachii. Flügelskapula.	r. mehrere Panaritien an Hand und Fingern. main en griffe. Gebrauchsunfähigkeit des r. Arms. Ankylosen der meisten Phalangealgelenke der r. Hand.	Steigerung der Patellarreflexe.

Wir haben es also in diesen drei Fällen in Bezug auf die Anfangssymptome der Krankheit mit Sensibilitätsstörungen der Haut zu schaffen. Diese Sensibilitätsstörungen haben Verletzungen mannigfacher Art zur Folge, durch welche die Patienten meistens erst (vergl. Fall 2) auf ihr Leiden aufmerksam gemacht werden, eine Thatsache, die zwar schon hinlänglich bekannt ist, aber hier für unsere zweifelhaften Fälle dennoch hervorgehoben werden muss, da die Aufhebung des Schmerzgefühls als Anfangssymptom sowohl bei Syringomyelie als bei Lepra vorkommt. Nach Zambaco Pascha beginnt vorzugsweise die Nervenlepra mit Analgesieen, auf die im Laufe der Jahre sekundär die trophischen Störungen folgen. Man hat betont, dass bei der leprösen Analgesie das Tastgefühl meist nicht erhalten sei und hat diesen Umstand zur Differentialdiagnose zwischen den Flecken der Lepra und der Vitiligo verwertet, ein Hülfsmittel, welches nach unseren obigen Ausführungen über die partielle Empfindungslähmung zwischen ersterer und Syringomyelie fortfällt.

Von dem Erscheinen der Sensibilitätsstörungen an bis zum Auftreten der Panaritien verflossen bei unseren Fällen mehrere Jahre. Alle drei bieten somit bezüglich der Zeit grosse Ähnlichkeit mit dem langen Inkubationsstadium bei Lepra, welches im Durchschnitt 2 bis 3 Jahre beträgt, sodass der Gedanke an eine entstehende oder sich schon lange konstant haltende lepra nervorum in mutilierender Form gerechtfertigt erscheint. Es sind zwar Fälle beobachtet worden, in denen das Inkubationsstadium 10 Jahre (Danielssen), 14 Jahre (Leloir), 27 Jahre (Höegh) beträgt, jedoch sind solche Fälle selten und insofern, als sie mehr als 10 Jahre Inkubationszeit aufweisen, doch sehr in Bezug auf ihre Glaubwürdigkeit zu prüfen. Bei unserem ersten und dritten Falle könnte es sich noch immer um Lepra handeln, jedoch wohl keineswegs bei Fall 2, da jedenfalls noch niemand eine so lange Inkubationszeit von 31 Jahren beobachtet haben dürfte.

Die Art der Panaritien und der Muskelatrophieen ist bei den Type de Morvan-Fällen beider Krankheiten die gleiche; die Folgen der Ernährungsstörungen: „Ankylosen, Fracturen, main en griffe etc.“ sind dieselben.

Die „Klauenhand“ wurde zwar von den Ärzten des Mittelalters als Ausschlag gebend für die Diagnose „Nervenlepra“ angesehen, kann aber heutzutage differentialdiagnostisch überhaupt nicht mehr in Frage kommen.

Auch die Bedeutung der patte d'ours: „atrophische Endphalangen von auffallender Kürze und wechselnder Dicke, abnorme Fingerbeweglichkeit und ulnare Abweichung der Hand“, auf welche Leloir als charakteristisch für Lepra aufmerksam machte, ist durch andere Untersuchungen widerlegt worden.

Von Wichtigkeit für Syringomyelie erscheint uns dagegen die flügelartige scapula, welche wahrscheinlich auf einer Schwäche des M. serratus ant. beruht. Die in der Monographie von Schlesinger mitgeteilten 32 Fälle, aus deren Reihe 5 als rein anatomische Untersuchungen ausscheiden, weisen 5 mit flügelartiger scapula auf, sodass diese also in etwa $^1/_6$ der Fälle vorhanden sein dürfte. Wir haben sie in allen unseren 3 Fällen und erhalten somit ein weiteres, wenn auch vielleicht nicht einwandfreies, aber doch annehmbares Diagnostikum für Syringomyelie in der Flügelstellung des Schulterblattes.

Bei Lepra sind ferner die meisten Drüsen, so vor allem am Hals, in der Achselhöhle, in der Leistenbeuge u. s. w. geschwollen, eine Thatsache, die man bis jetzt im Verhältnis zu anderen Drüsenerkrankungen, z. B. den syphilitischen, karcinomatösen, zu wenig gewürdigt hat. Durch Exzision einer solchen geschwollenen oder vielleicht anscheinend überhaupt nicht geschwollenen, z. B. Supraklavikulardrüse, liesse sich womöglich ein sicherer differentialdiagnostischer Anhalt bei der mikroskopischen Untersuchung gewinnen. Da nach der Ansicht der meisten Forscher der Lymphstrom der Träger des leprösen Virus ist, so erscheint nichts natürlicher als eine Schwellung der Lymphdrüsen mit entsprechender Veränderung. Babes unterscheidet 3 Stadien der Lymphdrüsenerkrankung, nämlich das des rötlich transparenten, des derbkäsigen und des hyalinen. Allerdings erstrecken sich die darauf bezüglichen Untersuchungen fast nur auf die lepra tuberosa. Wellbergs 5 Patienten mit lepra tuberosa wiesen keine geschwollenen Lymphdrüsen auf: v. Bergmann äussert sich darüber garnicht. Impey erwähnt, dass bei beiden Formen

der Lepra, der tuberösen, wie der anästhetischen, oft die Lymphdrüsen schwellen, dass sich in diesen auch zahlreich Bazillen finden. Hillis sagt von der Nervenlepra, dass die Leistendrüsen unter gewissen Umständen vergrössert sind, aber nicht immer, während Patrick Manson grade die Schwellung der Lymphdrüsen bei der Nervenlepra hervorhebt. Virchow erwähnt die verdickten Lymphstränge, während Babes gradezu die Lymphdrüsen als die ältesten Stätten der Leprabazillen bezeichnet. Es wäre wünschenswert, wenn in dieser Beziehung die Lymphdrüsen bei lepra nervorum mehr Beachtung fänden. Vorläufig können wir daher das Symptom der Lymphdrüsenschwellung bei Lepra wohl anerkennen, müssen es aber, solange nicht nähere Untersuchungen vorliegen, als eins für die Differential-Diagnose von untergeordneter Bedeutung ansehen. Bei unseren 3 Fällen ist keine Lymphdrüsenschwellung vorhanden.

Auch die an die Exzision der Lymphdrüsen zwecks mikroskopischer Untersuchung hier anzureihende mikroskopische Untersuchung exzidierter Hautstückchen oder nekrotischer Teile von Knochen, Sehnen und dergleichen in Bezug auf ihren histologischen Bau hat bis jetzt zu keinem für die Differentialdiagnose brauchbaren Ergebnis geführt.

Heftige Schmerzen finden sich als Initialsymptome bei beiden Krankheiten. Von nicht zu unterschätzender Bedeutung erscheint jedoch die Schmerzlosigkeit der Herzes-, Blasen- und Geschwürsbildung, sowie des mit Nekrose der Phalangen einhergehenden Panaritiums bei der Syringomyelie, des panaritium analgicum (Goldscheider), im Gegensatz zu den oft erheblichen, mitunter mit Fieber verbundenen Schmerzen bei der lepra mutilans. Indes auch bei letzterer ist für manche Fälle die Schmerzlosigkeit der Panaritien und Nekrosen erwiesen (v. Leyden, Goldscheider, Zambaco), wie es auch umgekehrt bei der Syringomyelie Fälle mit schmerzhafter Panaritienbildung giebt. (Charcot.) In unseren Fällen war die Panaritienbildung schmerzlos. Finden sich an den Extremitäten Narben, so würde eine Analgesie derselben für Lepra sprechen.

In allen unseren 3 Fällen fand eine ergebnislose Untersuchung der Augen zum Zwecke der Differentialdiagnose statt.

Nach Lyder Borthen kommen bei Lepra Augenleiden bis zu hohen Prozenten, 97 % und mehr vor, nach Leloir und Boeckmann bei zwei Dritteln aller Leprösen. Nach den statistischen Angaben der norwegischen Literatur, welche ausgiebig die ophthalmiatrischen, leprösen Veränderungen beschreibt, finden sich Augenleiden in einem Prozentgehalt von $^2/_3$ bis $^3/_4$ der Fälle vor (Bock, Kaurin, Hansen, Bull), wobei jedoch zu bemerken ist, dass eine Doppelseitigkeit der Affektionen in 90 % der Fälle vorhanden ist. Bei Lepra nervorum sind die Augenerkrankungen die Folgen trophischer Störungen (Leloir). Bei der Nervenlepra vorherrschend sind: Lagophthalmus, Xerosis corneae, schwere Iritis, cataract und phtisis bulbi. (Tanas). Trotz dieser Angaben, welche scheinbar für den diagnostischen Wert der Augenaffektionen sprechen, müssen wir festhalten, dass die meisten leprösen Erkrankungen an der cornea und conjunctiva auftreten und zwar in Form von Knotenbildung, dass Veränderungen an der Iris und am Augenhintergrund vermisst werden (Meyer, Paris), und dass die Augenaffektionen 4—5 Jahre nach Beginn der Erkrankung, nach der ersten Manifestation derselben sich ausbilden (Nieden), alles Momente welche geeignet sind, die Erkrankungen des Auges für unsere zweifelhaften Fälle in den Hintergrund treten zu lassen. Ausserdem ist zu berücksichtigen, dass die Leprösen der meisten Länder unter sehr ungünstigen hygienischen Bedingungen leben, was das Auftreten und Chronischwerden äusserer Augenerkrankungen begünstigt. In den Lepraländern sind conjunctiv. chron. u. Folgezustände sehr häufig ohne Lepra.

Bei Lepra findet sich oft eine Schwielenbildung der Hände. Die Hypertrophie der Haut und die Hyperkeratose an der r. Hand bei unserem Fall 1.) giebt daher erneut zu der Frage Veranlassung: Lepra oder nicht?

Von bedingtem Werte erscheinen ferner die anamnestischen Angaben, ob ähnliche Erkrankungen in der Familie des Patienten auftraten, oder ob letzterer aus einer leprafreien Gegend stammt oder nicht. Schliesslich kommt auch in Betracht, ob die Fälle selbst in einer Lepragegend beobachtet worden. Diese 3 Punkte sind bei unseren Fällen sämtlich zu verneinen. Sie sind, für sich allein betrachtet, ziemlich belanglos, jedoch im Verein mit

dem klinischen Befund bilden sie eine, nicht ohne weiteres von der Hand zu weisende Stütze der Diagnose.

Zum Schlusse unserer Betrachtungen seien noch die Unterscheidungsmerkmale angeführt, auf welche Schlesinger verweist. Seiner Ansicht nach sprechen für lepra: Knoten und Ulcerationen, charakteristische Farbe, analgetische Narben, Wulstung der Augenbrauen (facies leonina), Druckempfindlichkeit der peripherischen Nerven, für Syringomyelie dagegen: partielle Empfindungslähmung, welche gleichmässig über grössere Körperabschnitte verbreitet ist, ferner okulopupilläre Symptome und Blasen-Mastdarmlähmungen.

So scheidet denn aus der grossen Gruppe bei klassischen Fällen ganz gut verwertbarer klinischer Symptome beider Krankheiten in unseren zweifelhaften Fällen mit dem Morvanschen Typus eine ganze Anzahl von untergeordneter und zweifelhafter Bedeutung aus, aber auch diese letzteren dürfen bei der grossen Wichtigkeit der Leprafrage nicht völlig ausser Acht gelassen werden, da sie unsere Diagnose stützen können und es unsere Pflicht ist, nach anderweitigen leprösen Symptomen zu suchen.

So stellen wir nun folgende differentialdiagnostische Tabelle für den Morvanschen Symptomenkomplex auf:

Type de Morvan.

A. bei lepra:	B. bei syringomyelie.
1. Nervenverdickung, speziell des N. auricularis magnus.	1. Keine Nervenverdickung.
2. Druckempfindlichkeit der peripherischen Nerven.	2. Keine Druckempfindlichkeit der peripherischen Nerven.
3. Meist keine Skoliose.	3. Meist Skoliose.
4. Meist keine Flügelstellung des Schulterblattes.	4. Meist Flügelstellung des Schulterblattes.
5. Häufig Schmerzhaftigkeit der Panaritien.	5. Panaritium analgicum.
6. —	6. thorax en bâteau.

7. Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen nach peripheren Bezirken.	7. Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen nach radikulären Bezirken und über einen grösseren Teil der Körperoberfläche.
8. Exantheme im Verlauf der peripherischen Nerven und symmetrisch	8. Exanthemeunsymmetrisch.
9. Muskelatrophieen im Bereich des ganzen facialis relativ früh.	9. Muskelatrophieen im Bereich des unteren facialis erst Spätsymptome und meist beiderseitig.
10. Muskelatrophieen und Mutilationen auch an den Unterextremitäten.	10. Muskelatrophieen und Mutilationen ausschliesslich nur an den Oberextremitäten.
11. Lymphdrüsenschwellung.	11. Keine Lymphdrüsenschwellung.
12. Meist analgetische Narben.	12. Meist algetische Narben.
13. Augenaffektionen infolge von lepromen und Augenmuskellähmungen.	13. Keine Knotenbildungen und keine Augenmuskellähmungen.
14. —	14. Bulbäre Symptome.
15. Meist fleckige, anhidrotische Stellen. (Baelz.)	15. Meist halbseitige Anhidrosis resp. Hyperhidrosis.
16. Patellarreflexe bei Lepra meist fehlend.	16. Patellarreflexe bei Syringomyelie meist gesteigert.

Ausserdem kommen folgende Fragen in Betracht:

I. Liegt erbliche Belastung vor?

II. Ist die Heimat des Patienten ein Lepraland?

III. Hat sich Patient in einem Lepraland aufgehalten?

IV. Ist der Ort, wo die Krankheit beobachtet wird, leprafrei?

Um es noch einmal zu wiederholen, diese Tabelle giebt durchaus nicht alle Unterschiede zwischen Lepra und Syringomyelie wieder, sondern soll nur ein Versuch sein, diejenigen aufzustellen, welche für die wirklich zweifelhaften Fälle, und das sind die mit dem Type de Morvan, in Betracht kommen.

Wir haben bei unseren 3 Fällen nun folgende Thatsachen, welche gegen Lepra sprechen, festgestellt:

1. Keine Nervenverdickung.
2. Keine Nervendruckempfindlichkeit.
3. Keine Lymphdrüsenschwellung.
4. Skoliose (in 2 Fällen!).
5. Flügelskapula.
6. Panaritium analgicum.
7. Ausbreitung der Sensibilitätsstörungen nach radikulären Bezirken über einen grösseren Teil der Körperoberfläche.
8. Keine Augenaffektionen.
9. Bei Fall 1: Hemi atrophia linguae.
10. Bei Fall 3: ein okulopupilläres Symptom.
11. Keine erbliche Belastung.
12. Kein früherer Aufenthalt in einer Lepragegend.
13. Vorkommen der Fälle in einer bis jetzt leprafreien Gegend (Berlin).
14. Negatives Ergebnis sämtlicher mühevollen, von den Herren Dr. Bloch und Dr. Brasch angestellten Untersuchungen, welche darauf gerichtet waren, bakteriologische Thatsachen, anatomische oder physiologische Veränderungen auf Grund leproser Prozesse aufzufinden.

Folglich sind wir berechtigt, Lepra auszuschliessen und die Diagnose Syringomyelie zu stellen, was unsere differentialdiagnostische Aufgabe war.

Die Frage betreffs der maladie de Morvan, welche von Frankreich aus Europa vor der hereinbrechenden Lepragefahr warnte und bereits in ängstlichen Gemütern die Leproserieen des Mittelalters mit ihren Schrecken und Leiden, die dem geistigen und körperlichen Tode verfallenen Aussätzigen mit ihrer hölzernen Klapper, ihrem Stab und all den grausamen Attributen einer gefühllosen und barbarischen Zeit auftauchen liess, würde sich schon ernster gestalten, wenn eine Zunahme der Lepra festgestellt werden sollte. So trat, um allen Möglichkeiten gegenüber allzeit gerüstet und kampfbereit im Dienste der Menschheit dazustehen, im Jahre 1897 die internationale

Leprakonferenz in Berlin zusammen, deren Mitglieder auch den Morvanschen Typen eine längere Besprechung widmeten. Da nach der Ansicht der hervorragendsten Gelehrten eine Lepragefahr, vor allem für Deutschland, vorläufig ausgeschlossen ist, und dies auch — Dank dem Fortschreiten der Wissenschaft und Dank dem Besserwerden unserer hygienischen Einrichtungen — hoffentlich bleiben wird, so dürften Fälle, wie die unsrigen, mit dem Morvanschen Symptomenkomplex in der allgemeinen Praxis zwar zu den Seltenheiten gehören, aber, falls sie vorkommen, mit mehr oder weniger grosser Schwierigkeit richtig erkannt werden.

Am Schlusse dieser Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Goldscheider für die Anregung zu diesem Thema und die Überlassung des Materials, sowie dem Spezialarzt für Nervenkrankheiten Herrn Dr. Brasch für die gütige Unterstützung bei meiner Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Verfasser vorstehender Arbeit, Paul Wilhelm Oskar Alexander Sachs-Müke, evangelischer Konfession, wurde am 21. 6. 1874 zu Breslau als Sohn des verstorbenen Regierungs-Hauptkassenbuchhalters Reinhold Sachs geboren. Er besuchte die Gymnasien zu Liegnitz und Arnsberg und erlangte am 13. Februar 1895 am letzteren Orte das Zeugnis der Reife. Er wurde am 1. April 1895 bei dem damaligen Königl. medizinisch-pädagogischen Friedrich-Wilhelmsinstitut für das militärärztliche Bildungswesen, der späteren Kaiser Wilhelms-Akademie, immatrikuliert und trat gleichzeitig in die 9. Kompagnie des II. Garde-Regiments zu Fuss ein, woselbst er am 30. 9. 95 zum Gefreiten befördert wurde. Am 6. Jan. 1897 wurde er von seinem Onkel und Vormund, dem Kaiserl. Postrat Hermann Müke zu Magdeburg und seiner Ehefrau, Johanna geb. Freiin von Cederstolpe, adoptiert. Am 13. IV. 97 bestand er das Tentamen Physicum mit gut. Nach Vollendung seines 9 semestrigen medizinischen Studiums wurde er von S. Excellenz dem Herrn Generalstabsarzt der Armee v. Coler zum Unterarzt beim 4. Thüringischen Infanterie-Reg. Nr. 72 ernannt.

Gleichzeitig mit dieser Ernennung war sein Kommando zum Königlichen Charité-Krankenhaus auf 1 Jahr verbunden. Er hatte daselbst die Ehre, an folgenden Kliniken thätig sein zu dürfen: II. Medizin. Klinik (Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Gerhardt), Augenklinik (Prof. Dr. Greeff), psychiatrische Klinik (Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Jolly) und Institut für Infektionskrankheiten (Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Koch). Am 12. 7. 01 beendigte er sein Staatsexamen mit dem Resultate „gut“.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kurse folgender Herren:

v. Bergmann	Lesser
Bernhardt	v. Leyden
Du Boys-Reymond †	Liebreich
Engler	Munk
Ewald	Olshausen
Fischer	Oppenheim
Fritsch	Rubner
Gerhardt	Salkowitz
Goldscheider	F. E. Schulte
Gurlt	Schweigger
Gusserow	Schwendener
Hertwig	Schweninger
Heubner	Strassmann
Hildebrandt	Stumpf
Jolly	Thierfelder
Israel	H. Virchow
Jürgen	R. Virchow
Köhler	Waldeyer
König	Warburg.
Köppen	

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser an dieser Stelle seinen ergebensten Dank aus.

Druckfehler-Verzeichnis.

Seite 5 Zeile 10 von unten statt beitrug: beitrugen.
„ 9 „ 8 „ oben „ Jeanschne: Jeanselm.
„ 10 „ 1 „ „ „ Stricker's: Sticker's.
„ 29 „ 13 „ unten „ Supraklavikulardrüse: Supraclavikulardrüse.
„ 30 „ 14 „ „ „ Herzes-: Herpes-.
Lebenslauf Zeile 8 von oben pädagogischen: chirurgischen.
Letzte Seite statt Gurlt: Gurlt †.
„ Salkowitz: Salkowski.
„ Schulte: Schulze.